Ein Fall von Nabelschnurbruch mit Spaltbildung des Gesichtes.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei

hoher medicinischer Fakultät zu Marburg

eingereicht von

Wilhelm Jacobs,
appr. Arzt.

Marburg.
Universitäts-Buchdruckerei (R. Friedrich).
1884.

Die missgebildete Frucht, welche der nachstehenden Betrachtung zu Grunde gelegt ist und durch die Güte des Herrn Professor Dr. Dohrn in Marburg dem Verfasser zur genaueren Untersuchung und Beschreibung überwiesen wurde, ist nach Angabe der übersendenden Hebeamme am 5. Januar 1883 nach vorangegangenem reichlichen Abgang von Fruchtwasser und etwa zweitägiger Geburtsarbeit todt geboren. Auch inter partum konnten irgend welche Lebenszeichen der Frucht nicht konstatirt werden.

Ueber die Dauer der Gravidität sind sichere Anhaltspunkte nicht zu ermitteln gewesen; ebenso wenig liegen anderweitige anamnestische Mittheilungen über die Mutter des Kindes, so weit dieselben hier in Frage kommen könnten, vor.

Die Frucht ist männlichen Geschlechtes. Der ganze Körper zeigt sich mit feinen Wollhaaren in spärlicher Menge besetzt. Die Gegend um den After trägt deutliche Spuren entleerten Meconiums. Die Nägel an Fingern und Zehen sind bereits verhornt; sie erreichen jedoch die Spitzen der betr. Phalangen noch nicht ganz.

Das Gewicht der Frucht beträgt	1010	gr.
Die Körperlänge derselben	36	cm.
Der grösste Umfang des Kopfes	28	„
Durchmesser des Kopfes:		
a. der fronto-occipitale beträgt	8,0	„
b. „ mento-occipitale	10,1	„
c. „ biparietale	7,2	„
d. „ bitemporale	7,0	„

Die Entfernung von der Insertionsstelle des Nabelsstranges bis zur Fussspitze beträgt . . . . . 16,5 cm. Der Schädel bietet bezüglich seiner Bildung und Configuration keine Abnormität dar. Die Kopfknochen sind schlotterig; Nähte und Fontanellen erscheinen weit. Bei der Betrachtung des Gesichtes zeigt sich eine doppelseitige Hasenscharte, welche namentlich links sehr scharf ausgeprägt ist, wo die Spaltbildung in die Nasenhöhle übergeht. Der Zwischenkiefer mit dem darauf liegenden Mittelstück der Oberlippe erscheint dabei ein wenig prominent. Die genauere Untersuchung der Mundhöhle, insonderheit des Daches derselben, ergiebt, dass entsprechend der doppelseitigen Hasenscharte auch beiderseits Spaltung des Oberkiefers, also Wolfsrachen, besteht.

Links ist die Spaltung eine totale, indem der Defect sich bis nach vorn an die Weichtheile erstreckt, rechts dagegen ist nur eine partielle Spaltbildung vorhanden, da die Verwachsung resp. der Verschluss zwischen Gaumenfortsatz des rechten Oberkiefers und dem Zwischenkiefer wenigstens in den vordersten Partieen dieser Theile zu Stande gekommen ist.

Im Uebrigen weist das Gesicht keine Abweichungen von der normalen Bildung auf.

Das Abdomen erscheint abgeplattet. An demselben nimmt man eine bedeutende und besonders auffällige Abnormität war. An dem fötalen Ende der Nabelschnur, von welcher nur ein geringes Stück, etwa 2 cm. lang noch vorhanden ist, präsentirt sich nämlich ungefähr 4—5 cm. von der Spitze des processus ensiformis sterni nach abwärts entfernt ein herniöses Gebilde von der Grösse einer Wallnus, jedoch ein wenig abgeplattet. Dasselbe zeigt sich mit einer consistenten Masse erfüllt, welche dem palpirenden Finger das Gefühl einer teigartigen Beschaffenheit darbietet. Die äussere Umhüllung des bruchsackartigen Tumors wird vom Amnion gebildet, welches an der Basis der Geschwulst mit einem scharfen Rande gegen die Cutis der Bauchwand ab-

gesetzt oder vielmehr in dieselbe überzugehen scheint. Die Haut des Sackes ist an der unteren, dem Abdomen aufliegenden Fläche von weisslicher Farbe, während die obere oder vordere Fläche derselben eine braungelbliche Verfärbung resp. Durchtränkung zeigt. An dieser Stelle sieht man auch deutlich die Contouren der Contenta des Sackes, anscheinend Darmschlingen, durchschimmern. Die Länge der herniösen Auftreibung des Nabelstranges oder des Nabelschnurbruches — denn als solchen hat man dieses Gebilde anzusprechen — beträgt 3,5 cm., die Breite desselben 2,5 cm. Auf dem Querschnitte des Nabelstrangrestes sind die Lumina der durchschnittenen Umbilicalgefässe, deren drei vorhanden sind, noch zu erkennen; sie verlaufen in der unteren Wand des Bruchsackes gegen den Nabelring hin.

Eine weitere Abnormität bieten die äusseren Genitalien dar. Die glans penis liegt nämlich zum grössten Theile frei und unbedeckt zu Tage, während das praeputium ganz kurz und wie zurückgezogen erscheint.

Endlich ergiebt die Betrachtung der Wirbelsäule eine leichte skoliotische Verkrümmung mit der Convexität nach rechts.

Im übrigen sind keine merklichen Abweichungen von der normalen äusseren Form bei der vorliegenden Frucht nachzuweisen; auch die Extremitäten erscheinen vollkommen wohlgebildet.

Was die Frage nach dem Alter der Frucht betrifft, so darf aus dem oben geschilderten Befunde wohl mit einiger Wahrscheinlichkeit der Schluss gezogen werden, dass es sich um einen Fötus aus dem Ende des siebenten oder Anfang des achten Monats der Entwicklung handelt.

Innere Besichtigung.

Zum Zweck einer genaueren Untersuchung wird die Bauchhöhle durch einen links vom Nabel und dem Nabelschnurbruche bis zur Symphyse geführten Längsschnitt eröffnet, wobei sich eine geringe Quantität blutig tingirten Fluidums entleert. Es präsentirt sich zunächst eine mit Meconium erfüllte Darmschlinge, welche durch zarte peritonitische Filamente mit den benachbart liegenden Intestinis verbunden ist. Das eine Ende dieser Darmschlinge führt in den Bruchsack; über und unter derselben schiebt sich je eine kleine Dünndarmschlinge vor. Nach oben erscheint die sehr voluminöse Leber bis in die Hälfte der Abdominalgegend hinabragend. Sie ist übrigens frei von peritonitischen Adhäsionen und zeigt an keiner Stelle Spuren pathologischer Verbindungen mit benachbarten Organen.

Bei der Eröffnung des Bruchsackes selbst durch einen Längsschnitt über seine höchste Höhe links hinweg zeigt sich das Amnion namentlich nach dem Nabelring zu und auf seiner unteren Partie verdickt. Die Innenfläche des Bruchsackes, welche von Peritoneum gebildet wird, ist mit einem etwas eingedickten Niederschlag von graugelblicher Färbung bedeckt. In dem Bruchsacke liegt ein Convolut von Darmschlingen, welche ebenfalls jene Auflagerungen tragen. In der Gegend der Bruchpforte gehen leichte Filamente von dem Bruchinhalt an den Bruchsack.

In seinem sonstigen Umfang ist der Bruchinhalt frei; es lässt sich insbesondere keine Adhäsion irgend welcher Art zwischen ihm und der Innenwand des Bruchsackes auffinden.

Die beiden Umbilicalarterien gehen an der unteren Fläche des Bruchsackes hinweg, in der Wand desselben verlaufend. Die Nabelvene läuft ebenfalls an der unteren Wand des Bruchsackes ein wenig nach links von der Mittellinie zur Leber.

Die vorher an der Bruchpforte erwähnten filamentösen Verwachsungen lassen sich in die Bauchhöhle hinein bis auf die oben genannte mit Meconium angefüllte Darmschlinge hin verfolgen. Dabei tritt namentlich ein Strang besonders deutlich hervor, welcher bei genauerem Ansehen bis zum Mesenterium jener Darmschlinge verfolgt werden kann. Die Untersuchung mit der Loupe lässt in demselben zarte Gefässe erkennen.

Was den Inhalt des Bruchsackes betrifft, so besteht derselbe aus einem Theile des Ileum, dem Coecum mit dem processus vermiformis und dem Anfangsstücke des aufsteigenden Colon. Bei näherer Inspection dieser Darmtheile präsentirt sich noch eine Verwachsung zwischen einer Dünndarmschlinge und dem Mesenterium in der Form eines ziemlich soliden Stranges. Ausser jenem Darmconvolut fand sich in dem Bruchsacke kein weiterer Theil von Eingeweiden, namentlich auch keine Flüssigkeit vor. Die Autopsie der übrigen Unterleibsorgane ergiebt folgendes: Die Leber erscheint wie erwähnt sehr voluminös und ragt ziemlich weit unter dem Zwerchfell hervor in die Bauchhöhle hinab. Die Milz zeigt sich in ihren Dimensionen vergrössert: Ihr Längendurchmesser beträgt 45 mm., ihr Breitendurchmesser 18 mm. Ausserdem ist sie theilweise mit dem Peritoneum verwachsen. Die Nieren bieten eine leichte Vergrösserung dar, doch befinden sie sich an der normalen Stelle. Der Dickdarm ist reichlich mit Meconium angefüllt, zeigt übrigens normale Bildung und ist, wie die Sondirung ergiebt, überall vollkommen passirbar. Die Hoden, welche von normaler Grösse und Gestalt sind, befinden sich noch in der Bauchhöhle nahe am inneren Leistenring. An der Epididymis ist beiderseits eine Morgagni'sche Hydatide in der Form eines sehr fein gestielten bläschenförmigen Gebildes wahrzunehmen.

Das Ergebniss der äusseren Untersuchung und des Sectionsbefundes zeigt, dass wir es im vorliegenden Falle mit einer complicirten Missbildung zu thun haben. Dieselbe besteht der

Hauptsache nach in dem Vorhandensein eines Nabelschnurbruches und einer doppelseitigen Spaltbildung am Gesichte in der Gestalt von Hasenscharte und Wolfsrachen, während die übrigen aufgefundenen Abnormitäten an einzelnen Organen einfach als Consecutiverscheinungen jener Entwicklungsstörungen aufgefasst werden müssen.

Es soll in dem Nachstehenden der Versuch gemacht werden, Wesen und Ursache der pathologischen Befunde an unserem Präparate festzustellen und ferner zu erörtern, in welchem Causalnexus dieselben zu einander stehen, wobei wir die von den Autoren gegebene Erklärungen bezüglich analoger Fälle zu zu Rathe ziehen.

Wir beginnen mit dem Nabelschnurbruche.

Der Nabelschnurbruch gehört zu den einfachen Bildungshemmungen. Eine solche Missbildung zeigt ein Stehenbleiben der Entwicklung auf einer ziemlich frühen Stufe des Fötallebens an. Ahlfeld verlegt das Entstehen des Nabelschnurbruches in die Zeit der 3. bis 10. Woche. Ein späterer Termin kann jedenfalls nicht angenommen werden, da zu jener Zeit der Schluss des Bauchrohres vollständig beendet ist, auch am Nabel, wo die Vereinignng am spätesten erfolgt.

Das Wesen jener Hemmungsbildung besteht darin, dass die bis zu Anfang des 3. Monats des Embryonallebens normaler Weise in der Nabelschnur vorliegenden Darmschlingen — meist der untere Theil des Ileum, sowie der Anfangstheil des Dickdarms nebst Coecum und processus vermiformis — sich nicht in die Abdominalhöhle retrahiren, sondern liegen bleiben und ihre weitere Entwicklung innerhalb der unter dem Drucke der wachsenden Eingeweide sich erweiternden Wandungen des Nabelstranges durchmachen. Es wird also der zuvor physiologische Nabelschnurbruch auf diese Art zu einem pathologischen werden.

Die Frage nach der primären Veranlassung, welche diese bis

zu einem gewissen Zeitpunkte normaliter vorliegenden Intestina an ihrem Zurücktreten in die Bauchhöhle gehindert hat, ist von den verschiedenen Autoren verschieden zu beantworten versucht worden.

Eine ältere Erklärung von Thudichum sieht in einer Erschlaffung der Mesenterien das ätiologische Moment für das Liegenbleiben der prolabirten Eingeweide. Damit soll gleichzeitig die zuweilen beobachtete Thatsache, dass auch andere Organe in solchen Nabelschnurhernien gefunden werden, welche wie Magen, Milz, Leber normaler Weise während der ersten 8 bis 10 Wochen des Fötallebens nicht im Nabelstrang zu liegen pflegen, ihre Deutung erfahren.

Eine ähnliche Ansicht ist von Kraemer aufgestellt worden. Derselbe betrachtet als Ursache des Zurückweichens der Eingeweide aus der Nabelschnur eine allmählich eintretende Verkürzung der Mesenterien. Findet diese nun nicht statt, so soll dadurch die Disposition zur Entstehung der Nabelschnurhernie gesetzt sein.

Während jedoch diese älteren Deutungen zumeist aufgegeben worden sind, hat die von Ahlfeld aufgestellte Erklärung für die Aetiologie des Nabelschnurbruches (»die Entstehung des Nabelschnurbruches und der Blasenspalte« Archiv für Gynäkologie, Band XI Heft 1) fast allgemein Giltigkeit erlangt. Dieser Autor nimmt an, »dass ein über die Zeit hinaus dauernder Zug des Dotterstranges am Darm die physiologische Nabelschnurhernie zur pathologischen mache«. Unter normalen Verhältnissen soll nämlich der ductus omphalo-entericus veröden und von dem vorliegenden Darm abreissen, so dass ein Zurückweichen desselben in den Bauchraum stattfinden kann. Bleibt dagegen der Dotterstrang persistent, so verharren die Darmschlingen vermöge des durch denselben andauernd auf sie einwirkenden Zuges bis zur Geburt in ihrer früheren Lage und bedingen so die Entstehung des Nabelschnurbruches. Für den vorliegenden

Fall ist freilich diese Entstehungsursache nicht mehr nachweisbar, da bei der Section keine Spur von dem ductus omphalo-entericus, etwa in der Form eines Verbindungsstranges zwischen der Innenwand des Bruchsackes und einem darin enthaltenen Darmschlingenstück oder dem Mesenterium aufgefunden werden konnte. Indess nöthigt dieser negative Befund noch keineswegs zu der Annahme, dass ein derartiger Verbindungsstrang hier überhaupt nicht vorhanden gewesen sei. Es wäre immerhin möglich, dass ein solcher zwar bis zu einer gewissen Zeit bestanden und so das veranlassende Moment zu der Missbildung abgegeben hat, dass er aber später ans irgend einem Grunde verloren gegangen ist.

Die oben erwähnten filamentösen Verwachsungen, welche an der Bruchpforte von dem Bruchinhalt an den Bruchsack gehen, können nicht als Ursache für das Zustandekommen der Hernie angesprochen werden. Sie sind vielmehr zweifellos als Residuen eines in Folge der ausgeübten mechanischen Reizung gesetzten peritonitischen Processes aufzufassen. Es ist also die Nabelschnurhernie das primäre, während jene Adhäsionen sowohl als auch die Fibrinniederschläge und die peritonitischen Verwachsungen einzelner Bauchorgane mit dem Peritoneum parietale, deren oben Erwähnung gethan wurde, eine secundäre Erscheinung bilden.

In gleicher Weise ist ein etwaiges Vorhandensein von Ascites, welchen man wohl als Ursache des Nabelschnurbruches angesehen hat, auf eine secundär eingetretene Peritonitis zurückzuführen. — Die Frage, ob in unserem Falle abnorme Kürze oder Umschlingung des Nabelstranges, welche ebenfalls beschuldigt worden sind, bestanden haben, lässt sich bei dem Fehlen der hierauf bezüglichen anamnestischen Daten nicht beantworten. Auch ist es sehr unwahrscheinlich, dass derartige Anomalieen in der frühesten Periode des Embryonallebens irgend welchen Einfluss auf die Entstehung von Nabelschnurbrüchen haben sollten.

In gleicher Weise wie die peritonitischen Adhäsionen, welche im vorliegenden Falle gefunden und früher beschrieben wurden, als Folgeerscheinung hervorgerufen durch den mechanischen Entzündungsreiz d. h. durch die von Seiten der Nabelschnurhernie ausgeübte Zerrung anzusehen sind, hat man die Vergrösserung einzelner Unterleibsorgane, wie sie hier und in einer Reihe anderer analoger Fälle constatirt werden konnte, als secundäre Erscheinung aufzufassen. Auch hierfür hat Ahlfeld eine Erklärung gegeben.

Der Raum der Abdominalhöhle wird nämlich durch das Vorhandensein des Nabelschnurbruches um das Volumen der in denselben vorgefallenen Eingeweide vergrössert. Es müsste folgerichtig ein leerer Raum innerhalb des Cavum abdominis entstehen, falls die weitere Entwicklung des Körpers das Zustandekommen eines solchen Vacuums erlaubte. Thatsächlich verhält sich aber der Organismus derartigen Vorgängen gegenüber nicht passiv, sondern er strebt vielmehr diese räumlichen Missverhältnisse durch Hypertrophie seiner Organe auszugleichen. Diese Annahme findet in dem vorliegeneen Falle ihre Bestätigung. Die Untersuchung ergab eine relativ beträchtliche Vergrösserung namentlich der Leber und Milz.

Dass die leichte seitliche Verbiegung der Wirbelsäule als Effect des Zuges und der Zerrung der sich hervordrängenden Intestina, mithin als auf rein mechanische Weise entstanden aufzufassen sei, ist kaum zweifelhaft. Während es sich bei unserem Präparate entsprechend der geringen Grösse der Hernie nur um eine leichte Skoliose handelt, pflegt in denjenigen Fällen, wo Nabelschnurbrüche von grösseren Dimensionen oder gar völlige Eventrationen bestanden, die Verbiegung der Wirbelsäule in beträchlichem Masse ausgeprägt zu sein: ein Beweis für die Richtigkeit der Annahme der Entstehung auf mechanischem Wege. Die Literatur weist derartige Complicationen von Nabelschnurbruch mit Skoliose mehrfach auf. So konnten sie speciell

nachweisen: Ruppersberg (Inaug. Diss. Marburg 1872); Thörner (Inaug. Diss. Münster 1873); Dithmar (Inaug. Diss. Marburg 1875); Hermann (Inaug. Diss. Würzburg 1875); Sachs (Inaug. Diss. Marburg 1877); Curtius (Inaug. Diss. Marburg 1879); Immel (Inaug. Diss. Marburg 1879); Berwald (Inaug. Diss. Marburg 1879;) u. andere. In allen jenen Fällen wird übereinstimmend auf die mechanische Einwirkung der Hernie als das ätiologische Moment für die Entstehung der Skoliose hingewiesen.

Es wurde ferner bei der äusseren Untersuchung der Frucht ein abnormer Befund an den Genitalien, speciell am Präputium erwähnt. Während nämlich bei normal gebildeten Embryonen und auch noch beim neugebornen Kinde das Präputium rüsselförmig die glans penis überragt und einhüllt, also eine Art von physiologischer Phimose zu bestehen pflegt, erscheint in unserem Falle das Präputum verkürzt und weit über die glans hinauf retrahirt. Dieser für einen etwa sieben bis acht Monate alten Fötus pathologische Zustand dürfte wohl ebenfalls seine Erklärung in der mechanischen Einwirkung d. h. in der Zerrung von Seiten des Nabelschnurbruches finden.

Was endlich die doppelseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte anbetrifft, so ist zu bemerken, dass die Complication dieser Deformität mit Nabelschnurhernien ein nicht selten zur Beobachtung gelangendes Vorkommniss bildet. So konstatirte Thörner in seiner oben citirten Schrift unter 13 Fällen von Nabelschnurbruch 3 Mal die Complication mit Hasenscharte. Analoge Fälle sind ferner noch beschrieben in den angeführten Dissertationen von Ruppersberg und Immel (Hasenscharte und Wolfsrachen), sowie von Berwald (doppelseitige Hasenscharte). Dieses gleichzeitige Bestehen beider Missbildungen nebeneinander kann indess nicht dazu berechtigen, dieselben etwa auf eine gemeinsame Ursache zurückzuführen oder sie in irgend welchen Causalnexus zu einander zu bringen und etwa die Spaltbildungen am Gesichte

als Folge des Nabelschnurbruches anzusehen, wie es in einzelnen Fällen (Immel) wohl geschehen ist. Denn abgesehen davon, dass solche Spaltbildungen am Gesichte ungleich häufiger ohne Complication mit Nabelschnurbruch zur Beobachtung kommen, in welchen Fällen also ein anderes ätiologisches Moment den Defekt bedingt haben muss, ist es auch darum unzulässig beide Bildungsanomalieen in Beziehung zu einander zu bringen, weil erstere in einem früheren Stadium des embryonalen Lebens zu Stande kommen als letzterer.

Die Beschaffenheit der Frucht, die noch vorhandene Derbheit aller Gewebe, sowie das Fehlen jeglicher Macerationserscheinung lässt vermuthen, dass der Tod, wenn nicht unter der Geburt, so doch nur wenige Tage vor der Ausstossung erfolgt sei, obgleich sichere Angaben in dieser Beziehung nicht ermittelt worden sind. Die Frage nach der Todesursache, insbesondere ob dieselbe in den vorhandenen Deformitäten zu suchen sei, ist schwer zu beantworten. Am ehesten dürfte die causa mortis aus einem pathologischen Zustande des Centralnervensystems, speciell des Gehirns, herzuleiten sein. Wenn auch einzelne Fälle beobachtet sind, in denen anscheinend ausgetragene Früchte mit Nabelschnurbrüchen lebend geboren wurden, so pflegen andererseits Früchte, welche, wie in unserem Falle, eine solche totale Spaltbildung des Kiefers aufweisen, stets todt ausgestossen zu werden. Dass eine peritonitische Erkrankung, deren Residuen sich allerdings noch vorfinden, den exitus letalis herbei geführt habe, ist kaum anzunehmen. Denn da die strangartigen und bereits ziemlich soliden Verwachsungen zwischen den visceralen und parietalen Bauchfellblättern darauf hindeuten, dass der entzündliche Process sich bereits längere Zeit vor der Ausstossung der Frucht abgespielt hat, so müsste auch die tödtliche Wirkung desselben auf den fötalen Organismus früher eingetreten sein, als nach der Beschaffenheit der Frucht anzunehmen ist.

Wilhelm Jacobs, geboren am 8. März 1855 zu Unna in Westf., evang. Confession, Sohn des Rentners Diedrich Jacobs und dessen Ehefrau Karoline geb. Krass, besuchte die Volksschule seiner Vaterstadt, die Kgl. Realschule zu Iserlohn und darauf das Gymnasium zu Hamm, welches er Ostern 1879 mit dem Zeugniss der Reife verliess, um in Marburg Medicin zu studiren. Vom Herbst 1879 bis Ostern 1881 war er behufs Fortsetzung seiner Studien bei der medicinischen Fakultät in Giessen immatriculirt. Ostern 1881 bezog er wiederum die Marburger Hochschule, bestand im Wintersemester 1881/82 daselbst das tentamen physicum, am 27. Januar 1884 die ärztliche Prüfung und am 28. Mai 1884 das examen rigorosum. Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kurse und Kliniken folgender Lehrer:

Eckhard, Schneider, Will, Lachmann in Giessen;

Lieberkühn, Wagner, Melde, Külz, Roser, Beneke, Schottelius, Lahs, Dohrn, Ahlfeld, Mannkopff, Frerichs, Hüter, Schmidt-Rimpler, Horstmann, Böhm, von Heusinger in Marburg.